

CLASIFICACIÓN DE LA EPILEPSIA.

Dr. Walter González*. Dr. Fabio Enrique Suarez**.

*Neurólogo –Especialista en Epilepsia FCI-IC ** Residente Universidad del Rosario.

A través de la historia se ha tratado de plantear diferentes clasificaciones, en 1981 la ILAE (Liga Internacional contra la Epilepsia) propuso la Clasificación Clínica y Electroencefalográfica de las Crisis Epilépticas [1] [2], posteriormente en 1985 la misma comisión propuso la Clasificación de las Epilepsias y Síndromes Epilépticos [3]. La asamblea General de la Liga Internacional contra la Epilepsia, propone un Esquema Diagnóstico de la Epilepsia y Crisis Epilépticas en el 2001[4] [5] , actualmente el subcomité de clasificación la ILAE ha trabajado en la clasificación de síndromes genéticos y algunas epilepsias reflejas que no habían sido incluidas previamente.

En esta misma clasificación se planteó la subdivisión de crisis parciales en simples y complejas dependiendo si hay alteración o no de la conciencia.

En 1989 aparece una nueva clasificación de las epilepsias y un nuevo término “el síndrome epiléptico” el cual contempla un desorden caracterizado por una agrupación de características que generalmente ocurren en conjunto y que comparte ciertas cualidades como: tipo de crisis, etiología, anatomía, factores precipitantes, edad de inicio, severidad, cronicidad, aparición diurna y su relación con el ciclo circadiano y finalmente el pronóstico. [3]

Aunque el marco general de la propuesta de 1989 respeta la propuesta inicial de la clasificación de las crisis epilépticas de 1981, se sustituye la palabra focal por parcial. Igualmente hay nuevos términos en cuanto a la etiología, se subdivide en epilepsias sintomáticas o secundarias (con una etiología conocida) de las epilepsias idiopáticas o primarias (se presume origen genético) y las criptogénicas (probable etiología secundaria pero no se puede demostrar). Las epilepsias y síndromes no clasificados, se contemplan como situaciones o síndromes especiales (crisis facilitadas por fiebre o por otros

factores externos como toxicológicos, medicamentos, enfermedades metabólicas etc.). [3]

El Dr. Hans Luhders (1989) sugiere una clasificación semiológica de las crisis epilépticas, la cual no tiene en cuenta las características de los trazados electroencefalográficos sino la fenomenología y semiología de los episodios describiendo detalladamente los sistemas afectados.

Las crisis que interfieren con la esfera sensorial incluyen las denominadas auras o síntomas premonitorios subjetivos. Las crisis que comprometen la esfera de conciencia, se introduce el término de crisis dialéptica para describir cualquier alteración del estado de conciencia, sin embargo el síntoma más prominente es el que se tendrá en cuenta; por ejemplo un paciente con desconexión en quien los fenómenos automotores predominen constituirán una crisis automotora y no simplemente dialeptica comparado con alguien que presente solo ruptura con el medio [6].

En la esfera motora, la sintomatología observada se separan en motoras simple (crisis mioclónicas, tónicas, espasmos epilépticos, clónicas, tónico-clónicas y crisis versivas) y motoras complejas que hacen alusión a movimientos de mayor complejidad, sin considerar la presencia o no de amnesia del evento. Se subdividen en tres tipos: hipermotoras (movimientos “violentos” de las extremidades, pedaleo), automotoras (automatismos) y gelásticas (risa). [7]

La clasificación contempla una categoría de crisis especiales primordialmente “negativas” o motoras “inhibitorias” y las crisis afásicas (cognitiva negativa). En esta categoría se incluyen las crisis de tipo atónica, astática, hipomotora, acinética y el mioclonus negativo. La semiología de varias crisis permitirá una aproximación para localizar el origen de ellas y sugerir el área somato tónica involucrada [3] .

En el 2001 se plante la propuesta diagnóstica para personas con crisis epilépticas y epilepsia, que tal vez es la clasificación más usada y aceptada en el campo de la epilepsia hasta la actualidad, brindando un esquema para la aproximación diagnóstica, este esquema diagnóstico intenta proveer las bases

para una descripción estandarizada de los paciente y consiste de 5 niveles o ejes. Los ejes son organizados para facilitar una aproximación clínica lógica y el desarrollo de hipótesis necesarias a determinar estudios diagnósticos que deben ser realizados y las estrategias terapéuticas a seguir, los 5 ejes propuestos son:

Eje 1: Consiste en la descripción de la semiología ictal (durante la crisis).

Ejemplos: Crisis motoras focales: con signos motores elementales, con signos motores tónico asimétricos (Ej. crisis motoras suplementarias), con automatismos (del lóbulo temporal), con automatismos hipercinéticos, con mioclonos negativos focales.

Eje 2: Se relaciona con los tipos de crisis que aparecen en la lista de crisis epilépticas y estímulos precipitantes para las crisis reflejas.

Ejemplos:

Generalizadas: tónico-clónicas, Clónicas, ausencias típicas y atípicas, reflejas en síndromes epilépticos generalizados

Focales: Sensoriales focales, motoras focales con signos motores elementales, con signos motores tónicos asimétricos.

Crisis reflejas y estímulos precipitantes: Visuales (luminosos), pensamiento: (música, comer, praxia, somato sensorial)

Eje 3: Diagnóstico sindrómico que se deriva de la lista de síndromes de epilepsia.

Ejemplo: Epilepsias idiopáticas de la lactante y de la infancia, crisis de la lactancia benignas (no familiares), epilepsia benigna de la infancia con puntas centro temporales, epilepsias límbicas, epilepsia occipital benigna de la infancia de comienzo precoz (tipo Panayiotopoulos).

Eje 4: Se relaciona con el origen cuando éste se identifica.

Ejemplos: síndrome de Rasmussen, síndrome hemiplejía hemiconvulsión.

Eje 5: Se relaciona con el grado de afectación de la función cerebral originado por una condición epiléptica.

Ejemplos: Encefalopatías epilépticas, encefalopatía mioclónica temprana, síndrome de Ohtahara, Epilepsia con punta-onda continuas en el sueño lento

Sin desconocer el valor clínico de la descripción fenomenológica esta propuesta abre la posibilidad de ser utilizada en los casos apropiadamente seleccionados, reconociendo que existirán casos que no pueden ser abordados en un síndrome epiléptico establecido. Más allá del concepto dicotómico de crisis parciales y generalizadas se acepta la posibilidad de crisis de origen multitopográfico, hemisférico simétrico o asimétrico. [4-8]

Las clasificaciones semiológica y de crisis epilépticas continúan teniendo vigencia con una importante salvedad. Las crisis se agrupan en tres categorías: autolimitadas, continuas y reflejas. [6-7]

En especial se agregan ausencias atípicas, espasmos epilépticos, mioclonías palpebrales con o sin ausencias, atonía mioclónica, mioclonus negativo y crisis reflejas en síndromes generalizados. En cuanto a las crisis focales, como principal aspecto se resalta el abandono de los términos parcial simple o parcial complejo, prefiriendo síntomas elementales o experienciales y cuando se justifica, automatismos típicos. [7]

Por primera vez se expone el término a las crisis continuas “estatus epilépticos” focales o generalizadas. Igualmente las crisis reflejas se pueden identificar por el tipo de factor precipitante. Se establecen los síndromes epilépticos los cuales los agrupa en ocho categorías. (Tabla II)

En esta clasificación se sugiere una opción adicional la cual es establecer el grado de incapacidad producido por la condición.

Se realiza una aclaración de términos necesarios para la comprensión y facilitar el estudio de la epilepsia. (Tabla III Tomada y modificada de referencia [9]).

Tabla 1. Clasificación de la epilepsia.

Epilepsia generalizada

Tónico - Clónica.

Ausencia

Típicas

Atípicas

Ausencias con características especiales

Ausencias mioclónicas

Mioclonias oculares

Mioclonias

Mioclonias

Mioclonias atónicas

Mioclonias tónicas

Clónicas

Tónicas

Atónicas

Epilepsia focal.

Indefinidas

Espasmos epilépticos

Tomado de: Revisión de terminología y conceptos para la clasificación de convulsiones y epilepsia. ILAE 2005-2009

Tabla II –Síndromes electroclínicos y otras epilepsias. ILAE 2010

Síndromes electroclínicos (según edad de comienzo)

Periodo neonatal (Ej. Epilepsia neonatal familiar benigna)

Lactancia (Ej. Síndrome de West, Síndrome de Dravet)

Infancia (Ej. síndrome de panayiotopoulos, epilepsia benigna con puntas centrotemporales, epilepsia frontal nocturna autosómica dominante, síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsia con ausencias infantil)

Adolescencia/Aduldez (Epilepsia con ausencias juvenil, epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia mioclónicas progresivas)

Con menor relación con la edad (Ej. Epilepsias reflejas)

Constelaciones distintivas (p ej. Epilepsia temporal medial con esclerosis del hipocampo, Síndrome de Rasmussen, crisis gelásticas con hamartoma hipotalámico)

Epilepsias atribuidas a causas estructurales – metabólicas (Ej. Ictus, malformaciones del desarrollo cortical, síndromes neurocutáneos)

Epilepsia de causa desconocida (Ej. Epilepsia rolandica benigna, síndrome de panayiotopoulos)

Entidades con crisis epilépticas no diagnosticadas como epilepsia (Ej. Crisis febriles)

Tomado de Rev. Neurológica 2011; 52 (9) Artículo de Dres. Juan Gómez-Alonso, Paula Bellas-Lamas

Tabla III. DEFINICIONES DE TÉRMINOS EN EPILEPSIA

Tipo de crisis epiléptica: Es una entidad diagnóstica con implicaciones etiológicas, terapéuticas y pronósticas.

Síndrome de epilepsia: Complejo de síntomas y signos que definen una única condición de epilepsia. Este puede involucrar más que el tipo de crisis: en este caso, las crisis del lóbulo frontal, por ejemplo, no constituyen un síndrome.

Encefalopatía epiléptica: Condición en la que las anomalías epilépticas por ellas mismas, se presume que contribuyan al disturbio progresivo de la función cerebral.

Síndrome de epilepsia benigna: Síndrome caracterizado por crisis epilépticas que son tratadas fácilmente, o que no requieren tratamiento y pueden remitir sin secuela.

Síndrome de epilepsia refleja: crisis epilépticas son precipitadas por estímulos sensoriales.

Las crisis reflejas que ocurren en los síndromes de epilepsias focales y generalizadas Las crisis reflejas aisladas también pueden ocurrir en situaciones que no necesariamente requieren el diagnóstico de epilepsia. Las crisis precipitadas por otras circunstancias especiales como hipertermia o abstinencia de alcohol no son crisis reflejas.

Crisis focales y síndromes: Reemplaza el término crisis parciales y síndromes relacionados con localización.

Síndrome de epilepsia idiopática: Síndrome que es solamente epilepsia, sin lesión estructural de base cerebral u otros síntomas o signos neurológicos. Se presume que son genéticos y dependientes de la edad.

Síndrome de epilepsia sintomática: Síndrome en el que las crisis epilépticas son el resultado de una o más lesiones estructurales identificables del cerebro.

Síndrome de epilepsia probablemente sintomática: Sinónimo con el término criptogénico, pero se prefiere éste, empleado para definir síndromes que se presumen sean sintomáticos, pero cuyo origen no ha sido identificado.

Modificado de nuevo enfoque conceptual de la epilepsia[9]

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- [1] Gastaut H: Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsy* 1970, 11:102–113.
- [2] Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22(4):489–501.
- [3] Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989;30(4):389–399.
- [4] Engel J Jr: A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001, 42:796–803.
- [5] Engel J. Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia* 2006; 47: 1558-68.
- [6] Delgado-Escueta AV, Medina MT, Weisbecker K, Gee M, Serratosa JM, Maldonado H, Abad-Herrera P, Spellman J, Sparkes RS. Juvenile myoclonic epilepsy: Segregation analysis of clinical and EEG phenotypes, submitted for publication 1995
- [7] Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2010; 51: 676-85.

[8] Revista Cubana Pediatría 2001; 73(4):224-9 Nuevo enfoque conceptual de la epilepsia

[9] Nuevo enfoque conceptual de la epilepsia. Dr. Desiderio Pozo Lauzán¹ y Dra. Albia J. Pozo Alonso² Pag 2